

THESIS

MUNICH

1965

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

**Funktionelles extrapyramidales Syndrom
bei einer Kreislaufkranken**

Horst Dahn



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154008_0008

AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor (Vorstand): Professor Dr. Kollé

**Funktionelles extrapyramidales Syndrom
bei einer Kreislaufkranken**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilian-Universität zu München

vorgelegt von

Horst Dahn

aus Köln

1965

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Prof. Dr. M. Kaess
Co-Referent: Prof. Dr. K. Kolle
Dekan: Prof. Dr. O. Hug

Tag der mündlichen Prüfung: 13. 4. 1965

INHALTSVERZEICHNIS

A. Einleitung und Problemstellung	5
B. I. Allgemeine Betrachtung über die extrapyramidalen Funktionen	5
II. Krankheitsbild der Patientin	7
III. Sektionsbefund und klinische Befunde	10
IV. Differentialdiagnose	14
V. Zusammenfassung und Deutung	22
C. Literaturverzeichnis	23

A EINLEITUNG UND PROBLEMSTELLUNG

Prof. Koller schreibt in der Einführung zu seinem Buch „Psychiatrie“, einem Lehrbuch für Studierende und Ärzte, von der notwendigen Aufgabe der Psychiatrie. Er stellt die Probleme, vor die praktisch ein Arzt immer gestellt wird, in vier Thesen dar:

- 1.) Es gibt Menschen, die körperlich gesund und trotzdem leidend, also Patienten sind.
- 2.) Seelisches Leiden ist, schon in seiner Erscheinungsform, sehr verschieden vom körperlichen Kranksein.
- 3.) Die Kenntnis der körperlichen Krankheiten befähigt den Arzt noch nicht, abnorme „innerlich-geistige“ Vorgänge zu erkennen, zu beurteilen und zu behandeln.
- 4.) Da auch die seelisch Kranken den Arzt aufsuchen, muß jeder Arzt die menschliche Seele gründlich kennen.

Zum Schluß seiner Ausführungen gibt er jedem Mediziner die Erkenntnis mit, daß jede ärztliche Arbeit erst dadurch befriedigend wird, daß sie es nicht mit „Fällen“, sondern mit Persönlichkeiten zu tun hat. Diese Gesichtspunkte möchte ich an den Anfang meiner Arbeit setzen, da ich sie als elementare Erkenntnis für das Handeln eines jeden Arztes ansehe.

Es ist meine Aufgabe, ein Krankheitsbild mit allen beobachteten Symptomen und erhobenen Befunden zu beschreiben. Es handelt sich um ein parkinson-ähnliches Bild, das einerseits Parkinsonsymptome zeigt, das andererseits in der Ätiologie und Pathogenese einen Grenzfall der extrapyramidalen Ausfallerscheinungen darstellt.

B I. ALLGEMEINE BETRACHTUNG ÜBER DIE EXTRAPYRAMIDALEN FUNKTIONEN

R. Hassler definiert die extrapyramidalen Erkrankungen folgendermaßen: „Zentral-nervöse Störungen, die **nicht** auf einer Schädigung der Pyramidenbahn beruhen, nennt man extrapyramidale Erkrankungen“.

Extrapyramidale Bewegungsstörungen sind klinisch gekennzeichnet

- 1.) durch Hyperkinesen (abnorme Kombinationen von Kontraktionen quergestreifter Muskeln bei wachem Bewußtsein, die nicht beabsichtigt und nicht zweckgebunden sind).
- 2.) Tonusstörungen (besonders geartete Veränderung der Grundspannung der Muskulatur).
- 3.) durch Abweichungen des schon normalerweise nicht intendierten Ausdrucks und der Mitbewegungen (Akinese).

Man unterscheidet bisher folgende mehr oder weniger erforschte extrapyramidale-motorische Symptome: Chorea, Ballismus, Torsionsdystonie, Athetose,

reiner Ruhetremor, Parkinsonismus, Myoklonien, Myorhythmien, organische Tics und zusammengesetzte komplizierte Hyperkinesen.

Der Krankheitssitz liegt in den Kernen und Bahnen des striären (Vogt) oder extrapyramidal-motorischen Systems im engeren Sinne: Putamen, Caudatum, Pallidum, Corpus Luysii N. ruber und niger.

Schaltenbrand teilt die extrapyramidalen Bewegungsstörungen folgendermaßen ein:

1.) Störungen des motorischen Haushalts.

Störungen des mot. Haushalts, d. h. einer zentralen Instanz, die die gesamte motorische Produktion z. B. des Tieres regelt, und zwar in Zusammenhang mit allen übrigen Haushaltsregelungen, z. B. Regelung des Kohlenhydratstoffwechsels, der Wasserbilanz, des Fettstoffwechsels, des Eiweißstoffwechsels und der Temperatur. Diese motor. Produktion wird geordnet nach inneren Bedürfnissen, z. B. Magen-Darmfunktion, Blasenentleerung und Sexualzyklus. Störungen im motor. Haushalt äußern sich in zwei Richtungen:

- a) die gesamte motor. Produktion kann krankhaft gesteigert oder vermindert sein. Das eine sehen wir bei der Chorea, das andere beim Parkinson.
- b) Die periodischen Abläufe in dieser motorischen Produktion können verändert werden, indem z. B. pathologische Periodizitäten auftreten. Nach der Encephalitis lethargica sehen wir pathol. Periodizitäten, z. B. Störungen des Schlaf-Wachrhythmus, Schaukrämpfe, periodische Atemanfälle.

2.) Störungen der motor. Stimmung.

Die motorische Stimmung regelt Muskelspannung, Tempo der Bewegungen, Körperhaltung und Ausbreitung von Mitbewegungen des Organismus und beeinflusst deswegen nicht nur den Ablauf der gesamten Prinzipalmotilität, sondern auch den jeder willkürlichen Einzelbewegung und den Ablauf der Mimik in einer Weise, die der biologischen Situation des Tieres im Augenblick angemessen ist (z. B. Begegnung mit der Beute, Begegnung mit dem Sexualpartner, Begegnung mit dem Feind). Die Störungen der motorischen Stimmung und des motorischen Haushalts sind bei Kranken unabhängig von dem Affekt und der Bewußtseinslage, wie man zunächst vermuten möchte. Das motorische Geschehen spielt sich ohne seelische Beteiligung ab und dadurch unterscheidet es sich von dem Auftreten entsprechender motorischer Phänomene bei gesunden Menschen und bei Geisteskranken.

Aufgrund myographischer Untersuchungen lassen sich die extrapyramidalen Symptomenkomplexe in periodische und aperiodische Störungen der Muskellinnervation einteilen.

3.) Die periodischen Störungen.

Die periodischen Störungen sehen wir bei akinetisch-rigiden Syndromen; auch bei Tremor-freien Fällen ergibt die Myographie durch fortlaufende Pendelbewegungen periodische Schwankungen des Muskeltonus. Der Tremor selbst ist ein periodisches Phaenomen; er ist in sich wieder periodisch geordnet. Bei dem Auftreten solcher Periodizitäten handelt es sich um primitive biologische Erscheinungen.

Beim Parkinson und hereditären Tremor sind Frequenz und Amplitude des Zitterns in verschiedenen Extremitäten auf beiden Körperseiten ungleich und wechseln auch am gleichen Gliedabschnitt im Laufe der Zeit. Auf Grund dieser weitgehenden somatotopischen Unterschiedlichkeiten des Tremorrhythmus und auf Grund der Tatsache, daß ähnliche Zitterrhythmen auch ohne pathol. Veränderungen am ZNS, z. B. beim Kältezittern, Affektzittern und Ermüdungszittern vorkamen, wird geschlossen, daß der Tremorrhythmus nicht durch den Ausfall eines übergeordneten Zentrums bestimmt ist, sondern in tiefer gelegenen Zentren, und zwar im Schaltzellenapparat des RM's (bzw. der Medulla oblongata) zustande kommt und von höheren Zentren nur verschieden gebahnt wird.

4.) Die aperiodischen Störungen

Die aperiodischen extrapyramidalen Störungen zerfallen auf Grund des myographischen Bildes in die phasische Bewegungsunruhe der Chorea und den nach dem Kurvenbild dazugehörigen Ballismus einerseits und in die athetotische Gruppe mit vorwiegend tonischer Bewegungsunruhe andererseits, bei der die Impulse außerordentlich frequent, schleudernd, heftig und gruppenweise auftreten. Myographisch besteht eine deutliche Verwandtschaft zwischen dieser Kurve und den Choreatiformen.

5.) Anfallsweise auftretende Athetose und Monoballismus.

Anfallsweise auftretende Athetose beobachteten Scheibe und Schober. Beim ersten Fall waren die athetotischen Bewegungen regelmäßig durch einen Schnellauf auszulösen, beim zweiten regelmäßig durch abrupte Bewegungsänderung. Jantz beobachtete einen Monoballismus des linken Beins nach Kopftrauma, wobei vor allem die Rückbildung der ballistischen zu einer choreatisch-athetotischen Bewegungsstörung, die Wiederauslösung des ballistischen Charakters der Hyperkinese durch periphere Weise auf das gesunde Bein und ihre Rhythmisierung, wenn der Hirnverletzte Tanz oder Marschmusik produzierte, besondere Beachtung verdient.

II. KRAANKHEITSBILD DER PATIENTIN

Nach diesen allgemeinen und einführenden Bemerkungen und Hinweisen möchte ich nun ein extrapyramidal-motorisches Krankheitsbild beschreiben und seine Symptomatologie, Pathogenese, Ätiologie und seine Zugehörigkeit zur Diskussion stellen.

Es handelt sich um eine am 17. 12. 30 geborene Patientin namens E. St., die am 2. 2. 62 in die hiesige Nervenklinik der Universität München aufgenommen wurde und am 24. 2. 62 hier verstorben ist.

Die Patientin wurde von ihrer Tante in die Klinik gebracht. Die Einweisungsdiagnose lautete auf depressives Zustandsbild nach Thoraxoperation. Die Tante hat folgende Angaben über die Patientin gemacht, die ihr seit ihrer frühesten Kindheit bekannt war.

Die Geburt und die frühkindliche Entwicklung sei normal verlaufen. Im 2. oder 3. Lebensjahr seien erstmals Asthmaanfälle aufgetreten, die immer häufiger wurden und zu vielen langen Krankenhaus- und Kuraufenthalten geführt hätten. Sie sei, obwohl sie in der Schule häufig gefehlt habe, eine gute Schülerin gewesen. Früher sei sie ein für alle Dinge aufgeschlossener Mensch gewesen, habe viel gelesen und habe es verstanden, sich immer zu beschäftigen. Gearbeitet habe die Patientin nie. Am 12. 9. 61 wurde im Krankenhaus rechts der Isar eine „Asthmaoperation“ durchgeführt. Da diese keinen Erfolg brachte, wurde nach mehreren Tagen eine zweite, sehr viel größere Operation (Lungendenervation rechts) durchgeführt.

Anfang November, 14 Tage nach der Entlassung aus dem Krankenhaus, habe sie ihre Nichte plötzlich schreien gehört. Als sie zu ihr kam, habe die Patientin ihr gesagt, daß sie nicht mehr ihr Bett machen könne, da ihre Arme ganz steif geworden seien. Etwa eine Stunde nach diesem Ereignis habe sie ihre Nichte plötzlich schreien gehört. Als sie zu ihr kam, habe die und eigentümlich gelallt. Dieser Krampf habe sich noch mehrere Male wiederholt. Die Patientin habe darüber geklagt, daß bei ihr alles verkrampft sei. Sie habe auch seltsam gezittert. Ein hinzugezogener Arzt habe ihr eine Spritze gegeben, worauf sie gut geschlafen hätte. Am nächsten Tag seien die gleichen Krämpfe aber wieder aufgetreten, und sie habe geschrien und geweint und über große Schmerzen geklagt.

Am 17. 11. 61 wurde sie erneut ins Krankenhaus rechts der Isar aufgenommen, wo sie wegen Psychose, Asthma bronchiale, Bronchitis und Emphysem mit Afran 3 x tgl., Omba 1 tgl. morgens, Megaphen 1 tgl. und Atosil 1 tgl. medikamentös behandelt wurde und am 15. 1. 62 entlassen wurde.

Angaben der Patientin:

F. A.: Vater ist mit 33 Jahren an Lungentuberkulose gestorben. Die Patientin war damals 3 Jahre alt, die Mutter ist 54jährig an Leberkrebs gestorben. Die Patientin war 23 Jahre alt. Sie hat keine Geschwister. Außer einer Tante in entfernter Verwandtschaft, die in die Heil- und Pflegeanstalt nach Haar gekommen ist, sind der Patientin in der Verwandtschaft keine Krankheiten innerlich.

E. A.: Als Kinderkrankheiten hat die Patientin Windpocken, Masern und Diphtherie gehabt. Seit dem 3. Lebensjahr leidet sie unter Asthmaanfällen, die schon mehr ein Dauerzustand waren. Seit November 1953 hat die Patientin jedes Jahr mehrere Monate in der Med. Klinik in der Ziemsenstraße gelegen. Letztes Jahr hat sie nach einem Kuraufenthalt an der Nordsee eine gewisse Besserung verspürt und sich seit Jahren nicht mehr so wohl gefühlt.

Am 15. 9. 61 ist eine kleine Operation zur Durchtrennung der Lungennerven, und, da diese mißlang, am 28. 9. 61 eine große Operation durchgeführt worden. Danach hat sich die Patientin gut erholt und kaum noch Asthmaanfälle gehabt. Am 17. 11. 61 kam es zu der Erkrankung, die sie zur stationären Aufnahme in die Nervenklinik führte.

Soz. A.: Der Vater der Patientin war Postangestellter, und ihre Mutter ist bis kurz vor ihrem Tode in einem Büro als Schreibkraft tätig gewesen. Zu ihrer Mutter – der Vater starb, als sie 3 Jahre alt war – hat sie ein sehr gutes Verhältnis gehabt und hat sehr an ihr gehangen. Mit 6 Jahren ist die Patientin

in die Volksschule eingeschult worden. Sie war eine mittelmäßige Schülerin, „ich war sehr phlegmatisch“, mußte aber nie eine Klasse zweimal machen. Nach der Entlassung aus der Schule mit 14 Jahren hat sie nur zweimal für kurze Zeit gearbeitet. 1950 hat sie in einem Arbeiterinnenheim Knopflöcher genäht und 1952 für kurze Zeit in einem Büro gearbeitet. Den größten Teil ihrer Zeit hat die Patientin zu Hause gesessen und gelesen und sich im Haushalt beschäftigt. Seit 1953 lebte ihre Tante bei ihr und führte der Patientin den Haushalt. Sie wurde vom Fürsorgeamt unterstützt.

Vit. sex.: Die Menarche der Patientin war mit 15 Jahren und immer regelmäßig alle 28 Tage. Seit der Operation im Sept. 1961 hat die Patientin keine Periode mehr gehabt.

Klagen: Acht Wochen nach der Operation bemerkte die Patientin plötzlich, beim Glattstreichen ihres Bettes, eine Starre in beiden Armen, die nach einiger Zeit wieder verschwand. Kurze Zeit danach ist ein ähnlicher Krampf in der Zunge aufgetreten (während dieser Angaben hat die Patientin diesen Krampf unaufgefordert imitiert, die Zunge krampfhaft herausgestreckt und die Augen verdreht). Nach einiger Zeit ist dann der Zungenkrampf vorübergegangen, hat sich aber dann in den Füßen bemerkbar gemacht. Nach Spritzen vom Hausarzt hat sich ihr Zustand gebessert, aber nach einiger Zeit sind die Zustände doch wieder aufgetreten. Nach Einlieferung ins Krankenhaus rechts der Isar ist die Patientin in den ersten Tagen am ganzen Körper steif gewesen. Als die Steifheit etwas nachließ, hat die Patientin bemerkt, daß sie nicht mehr denken konnte. Sie behauptete, daß sie früher immer „vom Hundertsten ins Tausendste“ gekommen ist und sich ihre Zeit mit „Luftschlosserbauen“ vertrieben hat. Dies sei jetzt alles weg und es sei ihr so langweilig, da sie nicht mehr denken könne. Die Patientin mußte immer auf die Uhr schauen und warten, bis der Tag vorbei war. Sie hat an einer allgemeinen Zerstreuung, wie z. B. durch Fernsehen oder Lesen keinerlei Interesse. Wenn sich andere Menschen unterhielten und sie dabei stand, so war es ihr unmöglich, dieser Diskussion zu folgen, da sie alles langweilte.

„Ich denke bloß an meine Krankheit, früher habe ich das nie getan. Wichtig ist mir, daß mir nicht so langweilig ist. Machen Sie etwas dagegen“.

An ihrer Freundin hat die Patientin ebenfalls kein Interesse mehr. Nach ihren früheren Tagträumereien befragt, sträubte sie sich erst, etwas über dieselben zu erzählen, und gab an, daß sie alles vergessen habe. Nach längeren Zureden gab sie aber doch einige Fragmente preis.

Es handelte sich meist um Märchenfiguren (früher hatte sie viele Märchen gelesen), aber auch um Filmschauspieler, mit denen sie sich identifizierte. Etwas Genaueres darüber zu erfahren, war aber nicht möglich, da die Patientin zu schluchzen begann und plötzlich versicherte, daß sie alles vergessen habe und sich an nichts mehr erinnern könne.

Psychischer Befund: 31jähriges Mädchen, welches etwas jünger aussieht, als es ihrem Alter entsprechen würde. Sie saß mit hochgezogenen Schultern und etwas vom Körper abgewinkelten Armen auf dem Stuhl. Der Gesichtsausdruck war ängstlich, gespannt und starr. Beim Sprechen bewegte sie lediglich die Lippen. Die Sprache klang weinerlich und monoton. Wenn sie alleine war, schlurfte sie unruhig im Zimmer hin und her oder stand mitten im Raum,

gleichmäßig leicht in den Beinen zitternd. Immer wiederholte sie den gleichen Satz: „Wann fängt die Behandlung an, ich kann nicht mehr denken“. Durch die ständige Beschäftigung der Patientin mit ihrer Krankheit gelang es nur schwer, sich mit ihr zu unterhalten, da sie immer wieder gezielten Fragen auswich und auf ihre jetzigen Beschwerden zu sprechen kam.

Körperlicher Befund: Kleiner, grazier Typ mit angedeuteter Lippencyanose. Salbengesicht und Speichelfluß.

Kopf: Nach allen Seiten frei beweglich. NAP frei. Pupillen mittelweit, nicht entrundet, prompte Reaktion auf Lichteinfall und Naheinstellung. Hirnnerven OB. Fundus unauffällig, Hals: OB.

Thorax: Zust. nach Lungendenervation. Lungengrenzen seitengleich atemverschieblich. Atemstoß abgeschwächt. Brummende Atemgeräusche über allen Lungenpartien. Herztöne: leise und rein.

Abdomen: OB.

ZNS: Armeigenreflexe seitengleich auslösbar. PSR nicht sicher auslösbar. ASR seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenzeichen. Grobe Kraft seitengleich OB. Sensibilität bei grober Prüfung OB. Koordination nicht grob gestört. Gelegentlich ein beiderseitiger, grobschlägiger Tremor beider Arme, der jedoch auf energisches Zureden verschwand.

III. SEKTIONSBEFUND UND KLINISCHE BEFUNDE

EEG: Die EEG-Kurve vom 6. 2. 62 zeigte eine verstärkte Labilität, wiederholt bilateral höhere unregelmäßige V-Gruppen, die aber noch keinen eindeutigen pathologischen Befund darstellen, da man derartige Veränderungen sowohl gelegentlich bei Asthmatikern als Ausdruck einer verstärkten Labilität bei allergischer Konstitution sieht, als auch bei beginnenden Durchblutungsstörungen.

Röntgenbefund: Der Röntgenbefund vom 6. 2. 62 ergab in der Schädelübersicht in zwei Ebenen keinen wesentlichen Befund. Die Lungenübersicht ergab eine starke Veränderung der Thoraxform mit glockenförmiger Umformung des Thorax bei erheblichem Emphysem. Einzelne Interlobärlinien waren stark verdichtet erkennbar.

Die Suboccipital- und Pneumenzephalographie vom 21. 2. 62 zeigte keinen pathologischen Befund. Dargestellt waren die beiden Seitenventrikel und der 3. Ventrikel. Septum pellucidum und der 3. Ventrikel standen mittelmäßig. Keine Verlagerungserscheinungen. Die beiden Seitenventrikel und der 3. Ventrikel waren nach Form, Lage und Größe unauffällig. Über beiden Großhirnhemisphären fand sich eine regelrechte Zeichnung der Subarachnoidalräume.

Liquor: Der Liquorbefund vom 22. 2. 62 zeigte 6/3 Zellen, Gesamteiweiß 0,3 Kafka-Einheiten, Cardiolipin = KBR in der Kolmerteknik: negativ bis 1,0, Meinicke K.R. II: negativ bis 1,0, die Spirochäten Aggl. R. negativ, eine normale Mastixreaktion und negative Luesreaktionen.

Die Elektrophorese nach Graßmann und Hannig zeigte in rel. $\%$

in der Vorfraktion: 10,4

Albumin: 33,0

α – Globulin: 8,6, γ_2 – Globulin 7,3

α_1 – Globulin: 16,7, γ_2 – Globulin 10,1

β – Globulin: 8,8

wobei die α_1 – Globulinvermehrung für einen Hirnabbau spricht.

Das Blutbild vom 3. 2. 62 zeigte einen Färbeindex von 1,04, einen Hämoglobingehalt von 90 HE, 4 310 000 Erythrocyten, 4000 Leukocyten, 1 Stabkerniger, 68 Segmentierte, 3 Eosinophile, 23 Lymphocyten und 5 Monocyten.

Der Urinbefund vom 6. 2. 62 zeigte außer einigen Epithelien und Kristallphosphaten eine alkalische Reaktion mit negativem Eiweiß und Zuckerbefund.

Seit der Entlassung am 15. 1. 62 aus dem Krankenhaus rechts der Isar hatte die Patientin folgende Medikamente eingenommen: 1.) Carnigen, 2.) Afran, 3.) B 12-Tropfen, 4.) Otriven, 5.) Volon, 6.) AT 10, 7.) Megaphen, 8.) Omca und 9.) Cedilanid.

Verlauf: Unter dem Verdacht eines toxischen Parkinsonoids wurde zuerst keine Medikation in der hiesigen Nervenklinik verabreicht. Die Patientin erhielt nur für die Nacht eine Tablette Medinal. Danach kam es zu einer deutlichen Besserung. Die Patientin wurde lebhafter, agiler, interessierter und nahm sogar an der Beschäftigungstherapie teil.

Aus den Krankenblättern der vorbehandelnden Häuser ergab sich, daß die Patientin auch dort durch ihr seltsames, oft starres Verhalten aufgefallen war. Immer, wenn sie arbeiten sollte, war sie erneut erkrankt.

Am 10. 2. 62 fiel die Patientin dadurch auf, daß sie neben dem Bett stand und nicht in der Lage war, ihr Bett zu machen. Sie bat eine Mitpatientin mit gebieterisch erhobener Stimme, ihr dasselbe zu richten. Der Tremor beider Arme war verstärkt, ebenso der Speichelfluß, und sie wippte mit dem ganzen Körper, der etwas vornübergebeugt war, rhythmisch auf und ab. Am 16. 2. kotete sie im Bett ein. Am folgenden Tag konnte sie sich an dieses Ereignis nicht mehr erinnern. Sie klagte, daß sie plötzlich ihr Gedächtnis und Denkvermögen verloren habe. Sie gab kaum eine Antwort auf Fragen und Zureden, stierte vor sich hin und weinte gelegentlich. Es war rätselhaft, inwieweit sie zeitlich richtig orientiert war. Sie klagte über einen leeren Kopf und meinte, daß sie jetzt keine Langeweile mehr verspüren würde. Ihr Verhalten wirkte weithin gelegentlich auffallend demonstrativ im Wechsel der Symptome.

Am 23. 2. war die Patientin nicht mehr ansprechbar, und sie reagierte nicht mehr auf Schmerzreize. Eine Grippe war diesem Zustand der erneuten Verschlechterung vorausgegangen. Die Pupillenreaktion auf Licht war pos., der Radiusperiotreflex links nicht sicher auslösbar. Der PSR war nicht seitendifferent. TSR seitengleich schwach auslösbar. PSR seitengleich auslösbar, die reflexogene Zone war jedoch links verbreitet. Der ASR beiderseits schwach angedeutet. Der Babinski war links positiv, rechts angedeutet positiv. Der Tonus war in den Armen und Beinen seitengleich erhöht. Am Abend war die Patientin erneut wieder ansprechbar und wurde von einer Pflegerin gefüttert. Am 24. 2. trat wiederum eine deutliche Verschlechterung ein. Bei mäßiger Lippencyanose und einem RR von 135/100 kam die Patientin unter

das Sauerstoffzelt und bekam 1/8 Strophantin, Solcomycin und Transpulmin. Der neurologische Befund war gegenüber dem Zustand vom Vortage unverändert. Trotz weiterer intensivster internistischer Maßnahmen kam die Patientin am Abend in ein Lungenödem und verstarb gegen 23.30 Uhr.

Der Gehirnbefund der Sektion ergab auf den Schnittflächen des formolfixierten Gehirns regelrechte Grau-weiß-Muster, gewöhnlich weite Ventrikel, glattes Ependym. Die Substantia nigra und der Locus coeruleus waren blaß, der Aquaeduct äußerst eng, das Halsmark voluminös, die Querschnittzeichnung im oberen Dorsalmark verwischt und im Lumbalmark unauffällig. Der histologische Untersuchungsbefund des Mittelhirns ergab, daß der Bereich der Substantia nigra schon bei schwacher Vergrößerung durch breite perizelluläre Schrumpfräume hervorgehoben war. Eine deutlich geringere Schrumpfung zeigte sich im Bereich der Oculomotoriuskerne, fast keine im Nucl. ruber. Das Aquaeductlumen war regelrecht weit (ca. $2 \times 1,5$) und auch mit bloßem Auge recht gut erkennbar.

Die pathol.-anatomische Diagnose lautete auf Ödem des Hirnstamms, vor allem im Nigrabereich.

E. Letterer definiert die makroskopischen und mikroskopischen Befunde des Hirnödems folgendermaßen: Das Hirnödem zeigt auf Grund der Flüssigkeitszunahme starken Glanz und erhöhte Feuchtigkeit auf der Schnittfläche. Mikroskopisch ist die Glia durch Flüssigkeit aufgelockert, die Robin'schen Räume sind aus den gleichen Gründen erweitert (feuchte Hirnschwellung). Beim Ödem der Markscheiden findet sich Flüssigkeit im Raum zwischen dem Achsenzylinder und dem Markscheidenring.

Die Definition des Hirnödems ist also folgende: Vergrößerung der intercellulären Räume, vorwiegend in den Markteilen des Gehirns. Im allgemeinen geht ein vermehrter Hirndruck mit einem Hirnödem einher, andererseits kann ein Hirnödem ein Hirndruckbild entstehen lassen. Die Hirnschwellung, die eine intracelluläre Erweiterung vorwiegend im Rindengebiet ist, sieht man heutzutage als Durchgangsphase zum Hirnödem an. Die Vorgänge bei der Entstehung des Hirnödems sind unbekannt. Es wird bei fast allen raumverdrängenden Prozessen des Schädelinneren in irgendeiner Form angetroffen und stellt eine Reaktionsform des Gehirns auf intrakranielle Drucksteigerung und andere Vorgänge wie etwa eine veränderte Hirndurchblutung dar. Das Hirnödem seinerseits vermehrt, da es Raum beansprucht, wiederum den Hirndruck und kann etwa in der postoperativen Phase der ausschlaggebende Faktor für den Verlauf der Erkrankung sein. Man hat verschieden Methoden entwickelt und eingeführt, um es zum Abklingen zu bringen, vor allem ist die Entwässerung mit Hilfe von Medikamenten (hochprozent. Traubenzucker, Magnesium-Sulfateinläufen sowie Salyrgan und Pendiomid) gebräuchlich.

Die klinischen Zeichen sind gewöhnlich folgende: Kopfschmerzen, Stechen im Hinterkopf und Nacken, Opisthotonusstellung (Kopf nach hinten gezogen, wie bei Meningitis), Brechreiz, Stauungspapillen, die jedoch keineswegs immer aufzutreten brauchen, sie fehlen vor allem bei akuter verlaufenden Prozessen, und in späteren Stadien Cheyne-Stokes'sche Atmung, Pulsus parvus, Gesichtsblassheit, Schweiß, Gähnen, Hände und Füße von Paraesthesien befallen und Streckkrämpfe, sog. „cerebellar fits“ für einige Sekunden.

Die allgemeine Sektion ergab:

Chronisches Asthma bronchiale: Mäßiges diffuses, chronisch-substantielles Lungenemphysem.

Tracheobronchitis mit peribronchialen Bronchopneumonien. Ausgedehnte zylindrische Bronchiektasien, besonders in den Lungenoberlappen und im rechten Mittellappen. Spitzenfibrose beider Lungen. Hypertrophie des linken Ventrikels, schlaffe Dilatation des rechten Ventrikels.

Chronische Stauung und Verfettung der Leber mit beginnender Induration. Fibrose der Milz.

Stauung der Nieren, geringe katarrhalische Pyelitis. Äußere und innere Hämorrhoiden,

Thromben im Plexus utero-vaginalis.

Histologischer Untersuchungsbefund:

Lunge: Stauungshyperämie, Emphysem und zylindrische Bronchiektasien, chronische Bronchitis und Peribronchitis. In zwei weiteren Schnitten war im wesentlichen derselbe Befund.

Leber: Chronische Stauung, hochgradiges dissoziiertes Ödem.

Niere: Akute Stauungshyperämie, trübe Schwellung.

Cor: Mäßige Adipositas cordis, ganz vereinzelte Herzmuskelnekrosen.

Mittelhirn: Ödem des Mittelhirns, vor allem im Nigrabereich.

Grundkrankheit: Chronisches Asthma bronchiale mit Bronchiektasien und Bronchopneumonie.

Todesursache: Akutes Herz- und Kreislaufversagen; Hirnstammödem.

Ob ein akutes Cor pulmonale vorgelegen hat, durch welches sich die Ödeme erklären lassen würden, ist fraglich, denn neben einer schlaffen Dilatation des rechten Ventrikels fand man eine Links-Hypertrophie. Denn der Begriff Cor pulmonale umfaßt nur die auf einer primären Lungenerkrankung beruhenden Veränderungen des rechten Herzens. Der akuten Form des Cor pulmonale liegt eine Lungenembolie mit anschließendem Lungeninfarkt zugrunde. Die häufigste Entstehung eines Cor pulmonale ist das Lungenemphysem. Durch die Überblähung, den Dehnungsverlust, das Einreißen von Septen, werden die Alveolarräume vergrößert, die Kapillarlumina verkleinert. Infolge der Belüftungsstörung ist die O₂-Aufnahme verschlechtert, es kommt zur Hypoxämie, die ihrerseits eine Steigerung des systolischen Drucks im Lungenkreislauf hervorruft. Eine Kompression der Lungenkapillaren führt ebenfalls zur pulmonalen Drucksteigerung.

Solange der rechte Ventrikel durch Hypertrophie den erhöhten Strömungswiderstand überwinden kann, ist die Atemnot des Emphysemkranken allein durch die Lungeninsuffizienz verursacht. Die mangelhafte Arterialisierung begünstigt eine starke Blutmobilisation, der Husten des Emphysemkranken belastet durch intrathorakale Druckerhöhung den rechten Ventrikel, und schließlich kann eine Sklerose der Pulmonalgefäße entstehen, und der rechte Ventrikel dilatiert mit den Folgen der Rechtsinsuffizienz: Ödeme, Verstärkung der

Atemnot, Leberschwellung und Stauungsharn. Auf dem Weg über die Ausbildung des Lungenemphysems führt das Asthma bronchiale, welches Vasodilatationen in Herz, Leber und Zwischenhirn hervorruft, die Bronchiektasie, die Lungen-TB, die Pneumokoniosen und die Kyphoskoliosen zur Ausbildung eines Cor pulmonale.

Da es sich bei den Symptomen und Befunden der Patientin zweifelsohne um extrapyramidale Ausfallserscheinungen handelt, möchte ich, um zu einer annähernden Klärung der Diagnose, also der Zugehörigkeit der Pathogenese und der Ätiologie zu kommen, kurz die bisher beschriebenen und bekannten Parkinson- und Tremorformen beschreiben, um sie mit dem Krankheitsbild der Patientin vergleichen bzw. ausschließen zu können.

IV. DIFFERENTIALDIAGNOSE

Da das Parkinsonsyndrom dem beschriebenen Zustandsbild am ähnlichsten und wahrscheinlichsten ist, werde ich natürlich auf das Parkinson-Syndrom etwas näher eingehen und möchte mich mit ihm zuerst befassen.

Der Parkinsonismus ist das häufigste extrapyramidale Krankheitsbild. Man unterscheidet zwei obligate Symptome: die Akinese und den Rigor. Ein drittes, nicht obligates Symptom ist der Ruhe- oder Antagonistentremor.

Die Akinese äußert sich in einer motorischen Gebundenheit, Fehlen von Mitbewegungen, armer Mimik und Gestik und einer charakteristischen Haltung, einer Einrollung des Körpers nach vorn unten. Die Dauerbewegung im Hüftgelenk wird kompensiert durch die Kniebeugung. Die Schultern sind nach vorn und innenfallend, die Ellenbogen abgewinkelt, die Hände proniert und ein Handgelenk leicht gebeugt. Typisch ist, daß diese Haltung in allen Lagen beibehalten wird.

Der Rigor besagt, daß die Ruhespannung der Muskeln erhöht ist, sowohl bei aktiven als auch bei passiven Bewegungen. Kälte und Schreck und leichte emotionale Anregungen steigern die Ruhespannung. Im Schlaf ist der Rigor vermindert. Besonders beim Hemiparkinson steigt in an Willkürbewegungen unbeteiligten Muskeln der Rigor während der Willkürbewegung an. Passiven Bewegungen setzt die Muskulatur Widerstand entgegen. Sensible Reize haben keine Wirkung. Strecker und Beuger zeigen keinen Widerstand des Rigors. Er tritt sogar bei der Rücken-, Nacken-, Kiefer- und Lungenmuskulatur auf und ist in seiner Stärke abhängig von der Körperstellung. So ist er in bequemer Rückenlage geringer, aber beim Aufstellen des Patienten um vieles stärker ausgeprägt.

Oft zeigen die Pat. das Phaenomen des Gegenhaltens, daß sie bei passiven Bewegungen an Kopf und Unterkiefer steigenden Widerstand entgegenhalten. Für den Parkinsonismus gibt es keine typische Reflexstörung. Im Gegensatz zum spastischen Syndrom fällt die Steigerung der Eigenreflexe weg. Eine sogen. Varioflexie wird in 60% beobachtet, d. h., daß der gleiche Reflex bei aufeinanderfolgender Auslösung verschieden stark ausfällt. Seitendifferenzen der Sehnenreflexe sind nicht selten zu finden, sie beruhen auf einer unter-

schiedlichen Grundspannung der Muskeln und beweisen alleine nicht die zusätzliche Schädigung der Pyramidenbahn. Die Reflexirradiation, die für Pyramidenbahnsyndrome typisch ist, fehlt beim Parkinson, die pathol. Reflexe der Babinski und Rossolinogruppe fehlen ebenfalls.

Der Tremor ist zwar das auffälligste Symptom, aber keineswegs obligat (Paralysis agitans sine agitatione). Er ist auch weniger konstant als andere Parkinsonsymptome. Von den drei Tremorarten Ruhetremor, statischer (Haltungs-) Tremor und Intensionstremor ist für extrapyramidale Erkrankungen der Ruhetremor am charakteristischsten. Dieser alleine gibt aber keine Berechtigung zur Diagnose des Parkinson, wenn nicht gleichzeitig Rigor, Akinese und Haltungsanomalien auftreten. Der Ruhetremor ist meist jedoch das erste Symptom. In über 80% ist er zumindest angedeutet. Der Parkinsonismus kann aber auch mit anderen Symptomen beginnen. Die Amplituden des Zitterns sind in den größeren Gelenken kleiner als in den kleineren. Sie können unter emotionalen Einflüssen erheblich wechseln. Im Schlaf fehlt das Zittern. Bei Unterstützung der Gliedmaßen und bei starker willkürlicher Erschlaffung kann das Zittern aufhören. Neben dieser durch Entspannung bewirkten Hemmung kann eine Hemmung durch Innervation erreicht werden, denn bei Willkürbewegung läßt das Zittern meist nach oder hört ganz auf, was zur Diagnose des Ruhetremors führt. Zielbewegungen gelingen trotz Ruhe-zitterns gut. Tremorverstärkende Einflüsse sind: affektive Steigerung, geistige Arbeit, komplizierte Bewegungsaufträge und Ermüdung. Zu Beginn der Krankheit kommt es meist durch diese Einflüsse zur stärkeren Manifestierung. Am frühesten und stärksten werden die Hände vom Tremor befallen. Die distalen Gliederabschnitte führen die größten Bewegungsausschläge aus. Am häufigsten werden die Hände und Finger vom Tremor befallen, weniger häufig Lippen, Unterkiefer, Zunge und Lider. Kopfzittern findet sich sehr selten.

Die grobe Muskelkraft ist herabgesetzt, und man kann eine echte innervatorische Schwäche der protagonistischen Wurzeln feststellen, somit eine vorzeitige Ermüdbarkeit der Muskeln. Außerdem besteht eine Parese der bulbär versorgten Muskeln (Zunge kann kaum über die Zahnreihe vorgestreckt werden, Kauen und Schlucken erfolgt mit geringer Kraft, so daß sie lange im Munde bleiben („Stopfen“). Die Sprache ist bei schweren Fällen lähmend, die Gesichtsmuskulatur meist maskenartig verändert. Der Mund steht meist offen, weil sein willkürlicher Verschluß gestört ist. Augenbewegungen sind bei den nicht encephalitischen Parkinsonfällen ausgespart. Es gibt jedoch Parkinsonfälle mit ganz überwiegendem Befallensein der bulbären Muskulatur, eine akinetisch rigide Form der Pseudobulbärparalyse. Die Erschwerung des Bewegungsbeginns ist ein Grund für die Verarmung der Willkürbewegungen. Typisch ist die Langsamkeit. Alternierende Bewegungen können nicht schnell ausgeführt werden.

Generell haben wir beim Parkinson einen Ausfall der primären und sekundären Automatismen, denn die Mitbewegungen der Arme beim Gehen fehlen, ebenso das Wiegen und Drehen der Hüften, das Vor und Zurück der Schulter und das Abrollen der Füße. Charakteristisch ist, daß spontane Bewegungskorrekturen fehlen, z. B. beim ununterbrochenen Stehen und Sitzen. Auch die Reaktionen auf Schmerz sind vermindert. Der Speichelfluß über Lippe und Kinn wird zwar bemerkt und als unaesthetisch empfunden, aber die Pat. kön-

nen die Energie, um ihn wegzuwischen, kaum aufbringen, was nichts mit Indolenz oder emotionaler Abstumpfung zu tun hat.

Die Ausdrucksstörungen äußern sich in einem Maskengesicht und einem Erlöschen der Gestik. Im Verlauf der Erkrankung nimmt die Unbeweglichkeit und der Spontaneitätsverlust immer mehr zu, so daß die Pat. völlig auf fremde Hilfe angewiesen sind.

Drei charakteristische vegetative Symptome kennzeichnen den Parkinsonismus: Speichelfluß, Salbengesicht und vermehrtes Schwitzen. Die Kreislaufinsuffizienz (Blutdruckstörungen) ist als Charakteristikum fraglich.

Psychisch sind die Störungen der Motorik mit denen der Psychomotorik eng verflochten. Die motorische Einengung der Persönlichkeit ist durch die Beschäftigung mit den äußeren Einwirkungen bedingt. Aber auch über die motorische Einengung hinaus resultieren emotionale Veränderungen wie Mißtrauen, Gereiztheit, Unfreundlichkeit und Egocentrik, die noch verständlich sind. Weniger verständlich sind die euphorischen Merkmale trotz Progredienz, wie sie Lewey beobachtet hat. Die Eigensinnigen oder Depressiven haben für ihre Stimmung oft keine Begründung, welches auf eine primäre Störung der Gefühlssphäre hindeutet. Die Willensstärke und der geistige Horizont sind auf die Dauer eingeengt, die intellektuellen Leistungen bleiben jedoch meist erhalten. Die Verlangsamung der psychischen Abläufe (Bradyphrenie) ist jedoch obligatorisch.

Elektrische Erregbarkeit, Myographie, Elektromyographie

Faraday'sche Reizung von Nerv und Muskel erzeugt bei Parkinsonisten trotz normaler Schwelle eine langsam erschlaffende tonische Nachdauer der Kontraktion. Bei Aufzwingung von Bewegung und Streckung einer Extremität in 6 Stufen steigert sich der Widerstand, der weniger steil ist als beim Spasmus. Während der erzwungenen Bewegung hört der Tremor auf. Der Rigor nimmt auch ohne Tremor periodisch zu und ab. Der rigide Muskel kehrt im Gegensatz zum spastischen nicht zur Ausgangslage zurück, sondern verharrt in einer Zwischenlage. Nach elektromyographischen Untersuchungen beruht der Rigor auf dem Zusammentreffen von gesteigerter Dehnungsreflexerregbarkeit und erhöhter Fixationsreflexerregbarkeit mit tonischer Nachdauer. Nach neueren elektromyographischen Untersuchungen haben Rigor und Spasmus viel gemeinsam:

- 1.) die synchrone Aktivität des ganzen Muskels,
- 2.) die Irradiation auf andere Muskeln und
- 3.) die starke Beteiligung der Antagonisten.

Der wesentlichste Unterschied ist der, daß der rigide Muskel auch in Ruhe unter einem dauernden, leicht synchronisierten Impulsstrom steht. Wenn solche synchronisierten Ruheimpulse aus den motorischen Neuronen antagonistische Muskelpaare abwechselnd erreichen, entsteht ein Ruhetremor.

Pathophysiologie

Während das Pallidum intakt sein kann, ist die Substantia nigra als motorisch wirksamer Kern immer geschädigt. Die Akinese wird dadurch hervorgerufen, daß die Impulse die von der praezentralen, zentralen, parietalen und temporalen Rinde kommen und vom Striatum gehemmt wer-

den, durch den Untergang des Nigrostriarum die motorischen Vorderhornzellen nicht erreichen. Die physiologische Analyse des Rigors ist bisher unzureichend. Tierexperimente haben über das Problem des Rigors kaum wesentliches erbracht. Die physiologischen Mechanismen des Rigors sind im einzelnen nicht bekannt. Die vegetativen Symptome erklären sich dadurch, daß der Locus coeruleus und die schwarzen Zellen des dorsalen Vaguskerne oft betroffen bzw. ausgefallen sind. Der Speichelfluß, die Talg- und Schweißüberproduktion erklären sich durch Ausfälle im Hypothalamus.

Postencephalitischer Parkinsonismus

Der postencephalitische Parkinsonismus wird als sog. Nachkrankheit (bes. nach dem 1. Weltkrieg) bezeichnet. Die durchschnittliche Latenz ist nach v. Maltzan 7 Jahre, sie kann jedoch recht unterschiedlich sein.

Die symptomatologischen Haupterscheinungen habe ich schon bei der allgemeinen Darstellung beschrieben. Neben diesen zum Allgemeinbild des Parkinson gehörenden Symptomen gibt es bei den Postencephalitikern anfallsweise auftretende sog. paroxystische Dys- und Hyperkinesen, z. B. tonische Blickkrämpfe, d. h. konjugierte Bewegungen der Augen meist nach oben oder oben seitlich. Die Augen verharren am Endpunkt minuten- oder stundenlang. Meist fehlt eine willkürliche Korrekturmöglichkeit. Motorische, vegetative und psychische Störungen (besondere Zwangsvorstellungen) sind mit den Blickkrämpfen verbunden. Auslösbar sind diese Blickkrämpfe durch Anstrengungen, Übermüdungen, Aufregungen, optische Reize und Hyperventilation. Narbenherde im Höhlengrau des Aquaedukts sind die wahrscheinlichste Ursache der Krämpfe. Weiter kennzeichnend ist eine Konvergenzparese (Sensibilitätsstörungen und Pyramidenbahnschädigungen).

Das Blutbild zeigt eine Leukocytenvermehrung oder auch Leukopenie, die BKS ist nicht beschleunigt, die Cholinesterase im Serum ist vermindert. Leberfunktionsstörungen wurden auch beobachtet. Der Liquor ist normal.

Pathol. Anatom. handelt es sich um Zellausfälle im Nigrostriarum, aber ohne bestimmtes Verteilungsmuster. Es liegt eine spezielle Pathoklise des schwarzen Systems des Hirnstammes vor. Die Zellausfälle sind dem klinischen Bild entsprechend viel schwerer als bei der Paralysis agitans. Im Pallidum und Corpus Luysi wurden in mehreren Fällen Pigmentatrophien der Nervenzellen beobachtet.

Die Fragen nach der Ätiologie und Pathogenese können erst endgültig entschieden werden, wenn das Virus der Encephalitis epidemica bekannt und sicher nachweisbar ist.

Paralysis agitans

Die Paralysis agitans ist der genuine Parkinsonismus, eine Erbkrankheit, die besonders in nordischen Ländern, bei Überwiegen der Männer verbreitet ist. Subjektive Sensibilitätsstörungen (rheumatoideziehende Schmerzen) bilden meist die Vorankündigung der Krankheit. Die motorischen Hauptsymptome schleichen sich zuerst mit dem Tremor ein. Der weitere Verlauf ist chronisch progredient. Nach dem 60. Lebensjahr treten die schweren Verlaufsformen

auf. Der körperliche Zerfall beginnt meist erst, wenn die Parkinsonisten völlig hilflos und pflegebedürftig werden.

Pathol. Anatomie

Tretiakoff hat als erster die Degeneration des N. Niger als Ursache des Parkinson erkannt. Hassler bezog sie dann auch als Ursache für die Paralysis agitans. Bei der Paralysis agitans handelt es sich um den Untergang bestimmter melaninhaltiger Nervenzellen des Niger, die in bestimmter Reihenfolge erkranken. Die Verteilung dieser Erkrankungsgrade ist konstant, für den genuinen Parkinson kennzeichnend und differential-diagnostisch für die Paralysis agitans auszuwerten. Regelmäßig erkrankt ferner der Locus coeruleus, wobei die Zellausfälle von oral nach caudal zunehmen. Der dorsale Vagus Kern und das äußere Glied des Pallidum zeigen oft Zellveränderungen. Die Spezifitäten sind Schrumpfung der Zellen und runde Einschlußkörper im Niger, Locus coeruleus und Vagus Kern, die später durch Glia überwuchert werden. Hassler konstatiert, daß bei Ausfall des Niger regelmäßig Parkinson auftritt.

Ätiologisch ist die Paralysis agitans eine dominante Erbkrankheit im monohybriden Erbgang. Daß unter den Kindern von Paralysis-agitans-Erträgern allerdings nur 30% und vorwiegend Männer erkranken, zeigt, daß die Ursachen verschieden sein können. Die Erkrankungsstärke bei manifest Erkrankten ist recht unterschiedlich.

Als **Pathogenese** ist die Vererbung erwiesen. Hormonale und traumatische Faktoren sind sehr umstritten, zumal, wenn das Trauma nicht am Schädel war, und nach Hassler abzulehnen. Traumas am Schädel haben in höchst seltenen Fällen einmal Parkinsonsyndrom gezeigt. Parkinsonsymptome, die schlagartig nach dem Unfallereignis auftreten, sind in den meisten Fällen Ausdruck eines vorher latenten Parkinson — häufiger einer postencephalitischen als einer chronisch-seelischen Belastung ist als Ursache abzulehnen und nur im Sinne von Verschlimmerung und Manifestierungen einräumbar.

Differential-diagnostisch spricht für den Postencephalitischen Parkinsonismus: Anamnestic: Kopfgrippe (Encephalitis epidemica), Blickkrämpfe, Gähntics, Seufzertics oder ein Torticollis spasticus, markoleptische Anfälle, Pyramiden-symptome, spastische Zeichen, Halbseitigkeit, stärkere vegetative Symptome. Überwiegen von Rigor und Akinese, proximal-lokalisiertes gröberes Zittern für die Paralysis agitans: Bevorzugung der distalen Abschnitte der Arme, Bewegungen von Pillendrehen, Münzenzählen, Schaumschlagen, Kopfzittern, rheumatoide Schmerzen ohne Gelenkbefund (innere Unruhe und Getriebenheit).

Als sog. exogene Parkinsonformen wird der arterioskerotische, durch Arteriosklerose der Hirngefäße bedingte, und der senile Parkinsonismus, durch Alterung der Nervenzellen des Niger bedingt, bezeichnet. Die DD. der beiden ist nur anatomisch zu stellen. Die arteriosklerotischen Parkinsonanfälle beginnen meist zwischen dem 50.—70. Jahr, gewöhnlich nach einem Schlaganfall. Sie zeichnen sich aus durch schnelle Progredienz und Kombinationen mit Nicht-Parkinsonsymptomen (Pyramidenzeichen, fortschreitende Demenz). Der Rigor überwiegt, der Tremor tritt zurück oder fehlt ganz, wie die vegeta-

tiven Symptome, dagegen wird über Schwindel, Ohrensausen und Kopfschmerzen geklagt.

Parkinsonismus nach nicht-lethargischen Encephalitiden ist recht selten. Es sind vier Fälle nach Typhus und einige nach Lues cerebri beschrieben. Aber auch nach Pockenschutzimpfungen sind Fälle beschrieben worden. Allerdings muß in diesen Fällen ein eindeutiger zeitlicher Zusammenhang mit postvaccinaler Leucencephalitis gefordert werden! Als Sonderfall gilt auch das Auftreten von Parkinson nach Fleckfieber.

Toxischer Parkinsonismus

Der toxische Parkinsonismus wird, allgemein betrachtet, durch Sauerstoffmangel des Gewebes verursacht. Er tritt also häufig nach CO-Vergiftungen auf. Die Latenzen sind verschieden. Die Akinese tritt nach CO-Intoxikation schneller als der Rigor in Erscheinung.

Zu ihr gesellt sich ein zäher Muskelwiderstand. Das Zittern fehlt fast ganz, ebenso kann die typische Parkinsonhaltung fehlen. Dafür tritt aber ziemlich früh eine Versteifung der Gelenke ein und ferner Ataxie. Pyramidenzeichen ermöglichen zusammen mit der genauen Vorgeschichte die Erkennung der Ätiologie. Der pathol. anatom. Hauptbefund im Gehirn sind symmetrische Erweichungsherde im Pallidum, die im vorderen Teil des äußeren Gliedes am unteren Rand der inneren Kapsel sitzen und sich nach caudal ins Pallidumglied fortsetzen, so daß es dort zu hämorrhagischen Nekrosen kommt.

Akute Blausäure und Cyanvergiftung, Schwefelkohlenstoffvergiftung, chronische Mangan- und Quecksilbervergiftung, Barbitursäurevergiftung haben auch vereinzelte Parkinsonsymptome gezeigt, die jedoch nie entstehen müssen.

Extrapyramidale Störungen mit vereinzelten Parkinsonsyndromen hat man nach Strangulationen, bei Höhenkrankheiten, bei schwersten Anämien und nach Atemstillstand beobachtet.

In seltenen Fällen kann ein Parkinsonismus Ausdruck einer anderen Systeminvolution auf heredodegenerativer Grundlage sein. Mit am häufigsten sind diese Parkinsonsymptome bei der olivo-ponto-cerebellaren Atrophie, aber auch bei der amaurotischen Idiotie, wie bei der hepatolenticulären Degeneration und in den Endstadien der Chorea Huntington.

Parkinsonismus bei Herdprozessen nicht arteriosklerotischer Art, z. B. bei verschiedenartigen Herz- und Gefäßerkrankungen, bei denen embolische und thrombotische Gehirnprozesse zustande kommen, sind immer zu wenig beachtet worden. Diese Parkinsonsymptome entwickeln sich entweder an einem apoplektischen Insult oder ohne ein alamierendes Zeichen, — sozusagen schleichend.

Bei echten Tremoren der Stammganglien sind extrapyramidal-motorische Symptome äußerst selten. Nur bei Druckwirkung auf die Stammganglien, von der Umgebung, kann eventuell ein Parkinson entstehen.

Essentieller Tremor

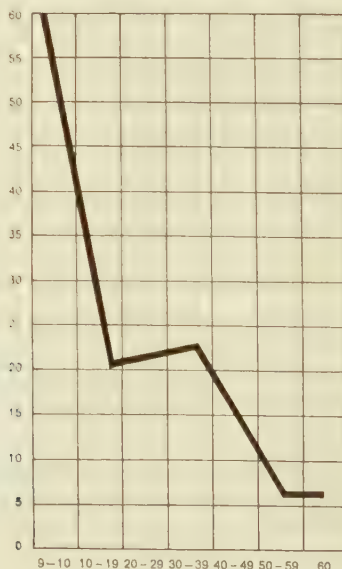
Das alleinige Vorliegen eines Tremors beweist keinen Parkinsonismus, sondern bildet eine eigene Krankheit. Zum essentiellen Tremor gehören nicht nur erb-

liche Fälle, sondern auch solitär auftretende, das häufige Zittern auf seniler Grundlage sowie viele symptomatische Fälle des Ruhetremors. Der Ruhetremor bildet das einzige kennzeichnende Symptom, sogar das einzige neurologische Symptom überhaupt. Im Gegensatz zum Parkinsontremor wird der Ruhetremor durch willkürliche Haltung erheblich verstärkt, ebenso durch Aufregungen oder dergleichen. Die Frequenz des idiopathischen, feinschlägigen Zitterns ist unterschiedlich, sie hängt vom gegenwärtigen Reizmilieu ab. Am häufigsten sind die Hände befallen, sonst noch der Kopf und die Kiefermuskeln. Weitere Lokalisationen sind: Lippen, Kinn, Bauchwandmuskulatur, Rumpf, Beine und Arme und sogar die Stimmbänder.

Reines Ruhezittern kommt nachweisbar als Folge von Striatumschädigungen vor (état précriblé bei essentiellen Tremoren und Striatumnekrose bei Degeneratio hepato-lenticularis). Es gibt aber auch Ruhetremor bei Parkinsonismus ohne Schädigung des Striatums, wobei das path.-anatom. Substrat ein Zellausfall im Nigro ist.

Seit Flateau und Pelnar besteht kein Zweifel mehr, daß Ruhetremor erblich vorkommt. Allerdings liegen Angaben über die Häufigkeit des erblichen Tremors in der Literatur nicht vor. Das Erkrankungsalter hat Elsässer aus der Literatur zusammengestellt. Danach beginnt das Zittern bei 40% vor dem zehnten Lebensjahr, bei mehr als 50% vor dem 20. Bei Männern kommt es etwas häufiger vor als bei Frauen.

Zahl der Fälle



Erkrankungsalter in Lebensjahren

(nach Elsässer Fortschr. Erbpathol. 5, 124 (1941).

Bei Zunahme der Erkrankung haben wir eine Ausdehnung auf die Nackenmuskulatur mit den typischen Formen des Ja-Nein Tremors. Myoklonische Zuckungen können nach Elsässer zusätzlich vorkommen, häufiger wohl noch choreatische bzw. athetotische. Im Schlaf hört das Zittern auf. Liquor und EEG sind normal.

Path. Anat.: Der erbliche Tremor beruht auf fleckförmigen Lichtungen der kleinen Striatumzellen. Den Hauptbefund bilden Präcriblieren und Criblieren in Putamen und Caudatum, welche wie Mottenfraß aussehen. Sie beruhen auf Blutplasmaaustritten, aus den durch ischaemisch geschädigten Capillaren, infolge arteriosklerotischer Einengung und Erweiterungsfähigkeit der vorge-schalteten Arteriolen und Arterien.

Ein rein seniler Tremor ist äußerst schwierig vom essentiellen Tremor zu unterscheiden, da Klinik und Pathologie fast die gleichen sind und spezifische Angaben in der Literatur fast fehlen.

Der Tremor bei Herderkrankungen wird unterschieden in zwei Symptomgruppen:

1. Zittern gleichzeitig mit leichteren Pyramidensymptomen und gelegentlich organisch-psychischen Veränderungen.
2. Bizarre psychogene Formen
tionstremor und gelegentlicher Rigor.

Die ersten Fälle beruhen auf herdförmigen Zerstörungen des Striatum, besonders des Putamen mit geringer Beteiligung der inneren Kapsel, die letzteren auf Herden in der Mittelhirnhaupe und Mittelhirnfuß. Aus der Zusammenstellung der Literatur ergibt sich, daß die meisten herdbedingten essentiellen Tremore durch Gefäßerkrankungen verursacht sind, besonders der Arteriosklerose.

Als toxischer Tremor, bei dem die Symptome ähnlich den schon beschriebenen sind, wird der Tremor nach chronischer Quecksilbervergiftung, nach Bleivergiftung, bei Morphinisten und Alkoholismus bezeichnet, wobei das Alkoholzittern unabhängig von einer alkoholischen Polyneuritis und der dadurch bedingten Muskelschwäche ist.

Das funktionelle oder psychogene Zittern ist in der Vielfältigkeit seiner Form nicht allgemein zu erfassen. Nach Pelnar kann man unterscheiden:

1. Schnellschlägigen Tremor bei der sog. Pseudoparalysis agitans
2. Bizarre psychogene Formen
3. ein sog. monoplegischer psychogener Tremor, öfter nach Träumen auftretend, mit Bevorzugung der rechten Hand.

Die Degeneratio hepato-lenticularis,

die Wilson, Westphal, v. Strümpell'sche Krankheit, deren neurologische und psychische Symptome ähnlich denen des Parkinsonismus sind (Rigor, Akinese, Aminie, Wackeltremor) tritt jedoch nur in Zusammenhang mit einer schweren Lebercirrhose auf und braucht deshalb nicht in Bezug auf das Bild der Patientin beschrieben zu werden.

Das Dystonische Syndrom,

das zwar durch Krampfzustände in der Muskulatur gekennzeichnet ist und

Mitaußfälle des Pallidum und des Nigri zeigt, ist jedoch hauptsächlich pathophysiologisch durch eine Schädigung des Putamen charakterisiert.

Differentialdiagnostisch sind ebenso die Chorea major et minor et gravidarum, das Ballistische Syndrom, das Athetotische Syndrom mit den Formen des Status marmoratus, dysmyelinatus, der Hallervorden-Spatzschens Krankheit, des Torticollis spasticus, das Myoklonische-Myorhythmische Syndrom, die Tickkrankheit sowie die Myokymien fast 100 % sicher ausschließbar, da die extrapyramidalen Störungen und pathologisch-anatomischen Befunde meist völlig andere als die der Patientin sind und daher nicht eingehend zum Vergleich und Rückschlüsse halber beschrieben und erörtert zu werden brauchen. Die Parkinson- und Tremorformen sind deshalb ausführlicher beschrieben worden, weil nur sie für eine vergleichende Diagnostik in Frage kommen, da die Patientin ja ähnliche Symptome zeigte, wobei jedoch auch hier der post-encephalitische Parkinsonismus, der toxische und erbliche Parkinson und die Tremorformen auf Grund des Sektionsbefundes der Patientin wahrscheinlich pathogenetisch und ätiologisch auch ausgeschlossen werden können.

VI. ZUSAMMENFASSUNG UND DEUTUNG

Die Patientin wurde mit einer vorwiegend depressiven Symptomatik in die Universitätsnervenklinik München eingeliefert. Sie zeigte sich in ihrem Gesamtverhalten (völlige Interesselosigkeit und Gleichgültigkeit) schwer gestört. Da die Patientin sich nie beschäftigte und nie gearbeitet hatte und eine Reihe von weiteren Phänomenen auf ein psychogenes Verhalten hinwies, war es umso auffälliger, daß sie in den ersten Tagen ein deutliches Parkinson-, zumindest parkinsonähnliches Bild, aufwies mit Amimie, Speichelfluß, Tremor der Hände etc., also den Symptomen, wie ich sie vorangehend bei der Beschreibung als Parkinson aufgeführt habe.

Das Neuartige, bisher nicht beobachtete und beschriebene dieses Krankheitsbildes liegt nun darin, daß dieses extrapyramidale Geschehen ca. über eine Woche wieder völlig verschwand. Eine auftretende Grippe, die eine mäßige Dekompensation der Herzleistung hervorgerufen hatte, brachte eine erneute Verschlechterung mit verstärktem Parkinsonbild und anderen neurologischen Zeichen, wie ein linksseitiger positiver Babinski. Die Patientin verstarb an einem Lungenödem unter den Zeichen eines allgemeinen Herz-Kreislaufversagens. Die Sektion ergab eindeutig ein Ödem des Hirnstammes und des Rückenmarks.

Die Schlußdiagnose, die auf funktionellen Parkinson lautet, wird dadurch erhärtet und bewiesen, daß speziell im Bereich der SUBSTANTIA NIGRA eine ödematöse Blässe bzw. starke pericelluläre Schrumpfräume festgestellt wurden. Nach R. Hassler sind Fälle von Parkinsonismus bei Herz- und Gefäßerkrankungen zwar beobachtet worden, aber viel zu wenig beachtet worden. Internistisch und pathologisch gesehen, kann es auf Grund einer Herzdekompensation zu vorübergehenden Mangeldurchblutungszuständen am Gehirn gekommen sein. Diese kann nach der Lungendenervation und ebenso nach der Grippe aufgetreten sein und sich besonders an der Substantia nigra

manifestiert haben. Den Pathologen sind die Stammganglien, also auch die Substantia nigra als äußerst sensibel gegenüber ischaemischen Zuständen bekannt. (ENCEPHALOMALACIA ALBA). Die **neuartigen remittierenden** Zustände von extrapyramidalen Störungen würden sich hierdurch erklären.

C LITERATURVERZEICHNIS

R. Hassler, Handbuch d. inneren Medizin 5. Band / 3. Teil, Neurologie III. Extrapyramidale motorische Syndrome und Erkrankungen S. 676.

G. Schaltenbrand / R. Hassler, Neurologie 80/1. Symptomatologie der extrapyramidalen Erkrankungen S. 97.

H. Ruf, Raubeengende Erkrankungen im Schädelinneren. Handbuch der inneren Medizin V B. / 3. Teil, S. 433.

W. Runge, Psychosen bei Gehirnerkrankungen, Handbuch der Geisteskrankheiten, Band VII. S. 526, 1928.

H. Dennig, Große Brockhoff, Lehrbuch der inneren Medizin, I. Band, S. 792, 1961.

E. Letterer, Allgemeine Pathologie, S. 374, 1959.

K. Kollé, Psychiatrie, S. 1—5, 1962.

C. und O. Vogt, J. Psychologie und Neurologie 50. S. 160, 1942.

E. Pette, Die akut entzündlichen Erkrankungen des NS., 1952.

G. Elsässer, Fortschr. Erbpäthologie 5, 124, 1941.

F. Bremer, Physiopathologie des Syndromes choréiques athétosiques et parkinsoniens. Re. Méd. Pharm. 7, 3, 1951.

Denny-Brown, Diseases of the basal ganglia and subthalamic nuclei. Oxford Univ. Press, 1945.

E. Gellhorn, Physiological foundations of neurology and psychiatry. Minneapolis: Univ. of Minnesota Press 1953.

K. J. Zülch, Mangel durchblutung an Grenzzonen, Dtsch. Arch. Nervenheilkunde. 172. 81—101, 1954.

Es sei mir erlaubt, Herrn Prof. Dr. Kurt Kollé für die Arbeitsmöglichkeit in seinem Hause zu danken.

Herrn Prof. Dr. M. Kaess möchte ich besonders danken für die Anleitung und Hilfe bei der Durchführung der Arbeit.

Lebenslauf

des Horst Dahn, wohnhaft in München 23, Belgradstr. 76

Ich bin am 1. Nov. 1936 in Köln als zweites Kind des katholischen Ehepaares Fritz und Else Dahn geboren worden. 1943 kam ich auf die Volksschule Köln-Sülz. Nach Ende des Krieges 1945 besuchte ich die Volksschule in Baumberg bei Düsseldorf. 1948 bestand ich die Aufnahmeprüfung zur Sexta des Gymnasiums Opladen. Seit 1951 war ich auf dem neusprachlichen Gymnasium Köln-Deutz, wo ich am 4. März 1959 die Reifeprüfung bestand. Dann immatrikulierte ich mich als Student der Medizin an der Universität Köln, wo ich im SS 61 die ärztliche Vorprüfung (das Physikum) bestand. Danach besuchte ich sechs klinische Semester die Universität München, wo ich am 24. Februar 1965 das medizinische Staatsexamen bestand.

München, den 29. März 1965.

